

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1886

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mardi 2 mars 1886, à 1 heure

Par LOUIS LAVERGNE

Né à Compas (Creuse), le 17 octobre 1859

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

MALFORMATIONS DU COEUR

(COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE)

Président : M. CORNIL, professeur.

*Juges : MM. { LANCEREAUX, professeur.
HUTINEL, QUINQUAUD, agrégés.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

IMPRIMERIE DES ÉCOLES

HENRI JOUVE

23, rue Racine, 23

1886

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1886

THÈSE

N°

140

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mardi 2 mars 1886, à 1 heure

Par LOUIS LAVERGNE

Né à Compas (Creuse), le 17 octobre 1859

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

MALFORMATIONS DU CŒUR

(COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE)

Président : M. CORNIL, professeur.

*Juges : MM. { LANCEREAUX, professeur.
HUTINEL, QUINQUAUD, agrégés.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

IMPRIMERIE DES ÉCOLES

HENRI JOUVE

23, rue Racine, 23

1886

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. J. BÉCLARD.
Professeurs	MM.
Anatomie.	SAPPEY.
Physiologie	BÉCLARD.
Physique médicale	GAVARRET.
Chimie organique et chimie minérale.	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale	BAILLON.
Pathologie et thérapeutique générales.	BOUCHARD.
Pathologie médicale	PETER.
	DAMASCHINO.
Pathologie chirurgicale	GUYON.
	LANNELONGUE.
Anatomie pathologique	CORNIL.
Histologie	MATHIAS DUVAL.
Opérations et appareils.	DUPLAY.
Pharmacologie.	REGNAULD.
Thérapeutique et matière médicale.	HAYEM.
Médecine légale	BROUARDEL.
Accouchements, maladies des femmes en couches et des enfants nouveaux-nés	TARNIER.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LABOULBÈNE.
Pathologie comparée et expérimentale	VULPIAN.
	G. SÉE.
Clinique médicale.	HARDY.
	POTAIN.
	JACCOUD.
	GRANCHER.
Maladie des enfants	
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.	BALL.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	FOURNIER.
Clinique des maladies du système nerveux	CHARCOT.
	RICHEL.
Clinique chirurgicale	VERNEUIL.
	TRÉLAT.
	LE FORT.
Clinique ophthalmologique	PANAS.
Clinique d'accouchement	PAJOT.

Doyen honoraire : M. VULPIAN.

Professeurs honoraires.

MM. GOSSELIN. — BOUCHARDAT.

Agrégés en exercice.

MM. BLANCHARD	MM. GUEBHARD	MM. PEYROT	MM. RIBEMONT-
BOUILLY	HALLOPEAU	PINARD	DESSAIGNES
BUDIN	HANOT	POUCHET	RICHELOT
CAMPENON	HANRIOT	QUINQUAUD	RICHEL
CHARPENTIER	HUMBERT	RAYMOND	ROBIN (Albert)
DEBOVE	HUTINEL	RECLUS	SEGOND
FARABEUF, chef	JOFFROY	RÉMY	STRAUS
des travaux	KIRMISSON	RENDU	TERRILLON
anatomiques.	LANDOUZY	REYNIER	TROISIÈRE
GARIEL	LUTZ		

Secrétaire de la Faculté : M. Ch. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

AIMES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR CORNIL

Professeur d'anatomie pathologique
Membre de l'Académie de médecine

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

M. LE PROFESSEUR TRÉLAT

Membre de l'Académie de médecine
Chirurgien de l'hôpital de la Charité
(1881)

M. LE PROFESSEUR DAMASCHINO

Médecin de l'hôpital Laënnec
(1882 ET 1883)

M. LE DOCTEUR TH. ANGER

Chirurgien de l'hôpital Cochin
(1884)

M. LE D^r RIBEMONT-DESSAIGNE

Professeur agrégé à la Faculté de médecine de Paris
Accoucheur à l'hôpital Beaujon
(1885, premier semestre)

M. LE DOCTEUR LABRIC

Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades
(1885, 2^e semestre, et 1886)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
MALFORMATIONS DU CŒUR
(COMMUNICATION INTERVENTRICULAIRE)

PRÉFACE

Le 8 décembre 1884, M. le professeur Cornil (1) traitait des anomalies cardiaques et attirait particulièrement l'attention sur un ouvrage trop remarquable en la matière, pour n'être pas cité et connu : celui de Rokitansky, de Vienne (2).

Nous trouvant en présence de malformations du cœur et n'ayant entre les mains aucun des éléments suffisants, pour les interpréter d'une manière satisfaisante, nous avons tenu à lire le travail de Rokitansky, riche en données anatomiques et en dessins de la plus haute valeur.

Nous n'avons pas tardé à découvrir une grande analogie

1. Cornil : *Journal des Connaissances médicales*, n° du 18 décembre 1884.

2. Rokitansky : *Die Defecte der Scheidewände des Herzens* ; Wien, 1875.

entre les cas qui faisaient l'objet de notre étude et ceux qu'avait déjà signalés l'éminent professeur de Vienne ; aussi avons-nous cru bien faire de les rapprocher les uns des autres et d'ajouter, à la suite de notre description, des dessins qui en rendraient l'intelligence plus aisée.

Tel est le but de notre modeste travail.

Qu'il nous soit permis avant tout de remercier, avec une vive reconnaissance, tous ceux qui, par leur précieux concours, nous ont facilité l'accomplissement de notre tâche : M. le D^r Labric, notre vénéré maître, dont les sages et paternels conseils ne nous ont jamais manqué ; M. le professeur Cornil qui, après avoir bien voulu diriger notre thèse, nous fait aujourd'hui l'honneur d'en accepter la présidence ; M. Barbillion auquel nous sommes redevable d'une observation et M. Rondel dont chacun pourra apprécier le talent de dessinateur.

DÉVELOPPEMENT DU CŒUR

THÉORIE DE ROKITANSKY

Il nous paraît indispensable, pour jeter un peu de lumière sur les lésions que nous étudions, d'entrer dans quelques détails sur le développement du cœur. Nous nous proposons de ne toucher pour ainsi dire que le côté le plus intéressant de la question au point de vue des anomalies : le cloisonnement du cœur et la division du bulbe aortique.

« C'est en effet par l'étude de l'anatomie et du développement du cœur que Rokitansky cherche à expliquer les malformations de cet organe (Rokitansky : *Defecte der Scheidewände des Herzens*, 1875).

« Il s'engage dans une voie que lui avait déjà tracée Lindes, en 1865.

« Rokitansky a découvert le processus qui fait dévier l'ouverture de l'aorte dans le ventricule gauche en l'éloignant du droit où elle s'abouchait d'abord : telle est la base de sa nouvelle théorie.

« Il divise les malformations congénitales d'après l'absence des cloisons, non qu'il voie là précisément l'origine première des malformations, mais bien parce que le défaut de septum accompagne normalement les vices de conformation et que, par sa nature, sa position et son étendue, il peut aider à comprendre les autres anomalies. »

Chez un embryon de poulet, après quarante heures d'incubation, le cœur est constitué par un tube rectiligne en connexion en arrière avec les deux veines omphalo-mésentériques, et émettant en avant les deux arcs aortiques.

Vers le quinzième ou le dix-huitième jour, sur un embryon humain, ce tube se recourbe en S, de sorte que la portion veineuse remonte en arrière du bulbe aortique. A ce moment le cœur est composé des parties suivantes : audessus de l'abouchement commun des veines omphalo-mésentériques, on voit deux saillies hémisphériques qui constitueront plus tard les auricules ; puis une partie rétrécie, le canal auriculaire, les rejoint aux deux renflements principaux, le ventricule gauche et le ventricule droit, séparés eux-mêmes par un léger rétrécissement ; le tout se termine par le tronc commun des artères.

L'accroissement ultérieur amène une prédominance de volume des ventricules.

Sans insister davantage sur ces points, examinons immédiatement le cloisonnement du cœur, considéré comme cavité unique : il se forme un repli semi-lunaire qui part de la partie postérieure et inférieure des ventricules. La concavité de ce repli regarde en haut vers l'aorte et l'oreillette. Sur des embryons humains, ce septum a atteint son développement vers la septième semaine, de sorte que les ventricules communiquent dès lors avec les oreillettes par deux orifices distincts.

Pendant que se forme le septum ventriculaire, on voit le tronc artériel se diviser en aorte et en artère pulmonaire, mais par un septum indépendant de celui des ventricules,

septum dont Rokitansky ne tardera pas à nous donner la description.

Quant à la paroi interauriculaire, elle se forme après les deux autres septa.

Passons sur le développement bien connu de cette dernière, pour arriver à la partie essentielle de notre sujet : l'étude du septum ventriculaire.

Il se compose, d'après Rokitansky, de trois parties :

1° Le septum postérieur qui forme une cloison très épaisse en arrière ;

2° Le septum médian ou membraneux (*septum membranoceum*) ;

3° Le septum antérieur, qui part de la face antérieure du cœur, pour se diriger vers les deux orifices artériels.

Ce dernier, d'après sa structure anatomique, se compose lui-même d'une partie antérieure qui s'engage entre les deux orifices artériels, et d'une partie postérieure qui embrasse l'orifice aortique à droite ; celle-ci vient surtout du ventricule gauche et prend une part essentielle à la formation de l'infundibulum de l'artère pulmonaire ; aussi les défauts dans le septum antérieur frappent le plus souvent la paroi postérieure de l'infundibulum, qui se trouve ainsi modifié.

Supposons, comme il arrive le plus souvent, un trou dans la partie postérieure du septum antérieur, alors l'infundibulum est privé de ces fibres qui lui viennent du ventricule gauche et ne possède plus qu'une faible bande musculaire provenant du ventricule droit ; la conséquence est l'atrésie de l'infundibulum (deux de nos cœurs présentent cette malformation).

L'absence de ces différents septum constitue des types spéciaux d'anomalies cardiaques. Les plus fréquentes (et les nôtres entrent dans cette catégorie) ont pour origine l'absence totale du septum antérieur ou de la partie postérieure de ce septum ; elles représentent plus d'un $\frac{1}{3}$ des malformations du cœur. Dans ces cas, il y a, en même temps, sténose de l'artère pulmonaire et disposition anormale de l'aorte. C'est sur ce groupe de faits que roule la discussion principale des auteurs.

Le point de départ de ces lésions est-il une inflammation ou un arrêt de développement ? Rokitansky opte pour cette dernière opinion. Voici comment il interprète les anomalies de ce genre : le bulbe aortique, d'abord unique, est divisé par un septum qui se développe avant les autres. Il se forme en arrière et à gauche pour se diriger en avant et à droite, en décrivant une courbe. Il divise ainsi la circonférence du bulbe en deux segments : l'un, du côté de sa concavité en arrière et à droite, formera l'aorte ; l'autre, du côté de sa convexité en avant et à gauche, formera l'artère pulmonaire.

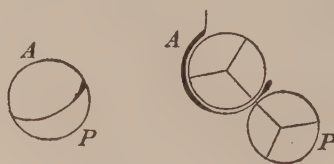


Fig. 1. — Etat normal

A. Aorte. — P. Artère pulmonaire.

D'autre part, le septum ventriculaire se dirige en haut, à la rencontre du septum artériel, et décrit un mouvement

de torsion, de manière à faire aboucher l'orifice aortique dans le ventricule gauche.

Si ce septum ventriculaire manque dans la partie supérieure aortique, où s'opère le mouvement de torsion, l'aorte restera plus à droite que l'artère pulmonaire et s'abouchera directement dans le ventricule droit.

Mais il peut y avoir une anomalie de direction dans le septum artériel dont la concavité forme toujours l'aorte : au lieu de prendre son origine à gauche, il peut la prendre au milieu et se diriger droit en avant ; alors l'aorte se trouvera entièrement à droite, et l'artère pulmonaire tout à fait à gauche. Il en résultera une transposition.

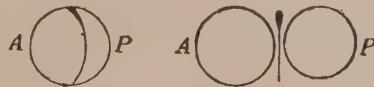


Fig. 2. — Division anormale et transposition des vaisseaux dans laquelle l'aorte est à droite, l'artère pulmonaire à gauche.

Si le septum prend son origine encore à gauche, mais que sa concavité regarde en avant, l'aorte sera située en avant, l'artère pulmonaire en arrière, et on aura une anomalie (*Voyez fig. 3*).

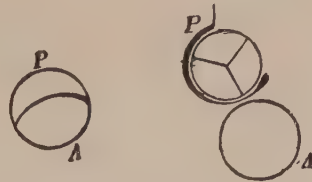


Fig. 3. — Même signification des lettres .
Anomalie de situation des orifices artériels.

Ce septum artériel peut commencer à droite, au lieu de

commencer à gauche ; l'aorte se trouve à gauche et en arrière, tandis que l'artère pulmonaire se trouve à droite et en avant.

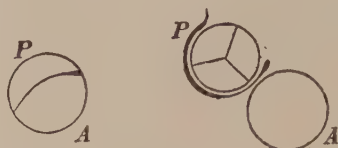


Fig. 4. — Même signification des lettres ; transposition des vaisseaux.

Le septum ventriculaire, décrivant toujours sa torsion régulière, ira aboucher l'artère pulmonaire dans le ventricule gauche et on aura une transposition.

Si le septum artériel, commençant à sa place normale, tourne sa concavité à gauche, au lieu de la tourner à droite, comme normalement, on aura encore une transposition (*Voyez fig. 5*).

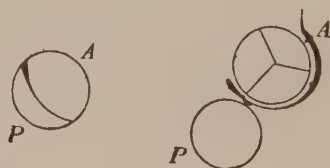


Fig. 5. — Transposition des orifices artériels.

Tous les degrés intermédiaires sont possibles.

Il nous reste cependant à citer une anomalie moins ordinaire du septum artériel, constituée par sa direction oblique de haut en bas ; il en résulte une disposition de l'aorte à droite, un élargissement de ce même vaisseau et un rétrécissement de l'artère pulmonaire (un de nos cœurs offre cette anomalie).

Pour corriger cette direction vicieuse, il faudrait que le septum ventriculaire s'avancât énormément à droite, pour embrasser la circonférence de l'aorte ; mais il est impuissant à atteindre ce but, et, vu la sténose de l'artère pulmonaire, le sang du ventricule droit est obligé de se créer une sortie par le septum ventriculaire, ce qui est encore une entrave.

En un mot, pour Rokitansky, la cause des anomalies doit être recherchée dans un défaut de cloisonnement des artères qui partent des ventricules ; comme c'est le septum artériel qui se développe le premier, c'est lui qui entraîne le reste de la monstruosité.

Cette théorie neuve de Rokitansky devait s'approcher beaucoup de la vérité, comme le disait en 1883 Ludwig Gelpke dans sa thèse inaugurale (1) ; aussi dans la suite les observateurs l'ont-ils adoptée presque sans restrictions.

Orth, de son côté (2), s'exprime à ce sujet de la manière suivante dans les Archives de Virchow, de 1880 : « le
« dernier travail de Rokitansky, riche en observations
« pathologiques, comme en recherches embryologiques, a
« mis en défaveur la théorie soutenue dès l'origine par ce
« même professeur (3) ; à savoir que la sténose pulmo-
« naire proviendrait d'une endocardite ou myocardite et

1. Ludwig Gelpke : *Seltener Fall von angeborenem Herzfehler. Inaugural dissertation.* Basel, 1883.

2. Orth : *Zwei Fälle von Defect im Septum ventriculorum nebst Verengerung der Lungenarterienbahn.* Virchows, Archiv. 1880.

3. Rokitansky : *Handbuch für pathol. Anatomie*, 1842.

« que cette sténose retentirait sur le septum par stase du
« sang dans le ventricule droit.

Orth adopte la théorie anatomique ; mais il trouve que Rokitansky ajoute trop d'importance à la division anormale des vaisseaux. D'après lui, on doit tenir compte, dans une certaine mesure, d'un arrêt même dans le développement du septum.

En résumé, Rokitansky attribue la plupart des malformations cardiaques à un arrêt de développement, et, s'il admet qu'une endocardite puisse en être considérée comme le point de départ, ce n'est que pour des cas exceptionnels.

Écoutons, en terminant, Orth (1) traiter brièvement la question de l'endocardite : « On a dit que l'endocardite
« foetale est plus fréquente à droite et que le cœur gauche
« est plus souvent pris pendant la vie extra-utérine ; ceci
« exige une rectification : l'endocardite foetale primitive
« frappe à peu près également les deux cœurs ; mais l'endo-
« cardite secondaire est plus fréquente à droite qu'à gauche,
« par cette raison bien simple que les arrêts de développe-
« ment, qui sont alors primitifs, se remarquent plus sou-
« vent à droite qu'à gauche. (Die primäre Endocarditis
« betrifft im fötalen Leben beide Seiten nahezu gleich-
« mässig, nur die secundäre ist allerdings rechts häufiger
« wie links, aber aus dem einfachen Grunde, weil eben
« die primären Entwicklungsstörungen ebenfalls häufiger
« die rechte Seite betreffen.).

1. Orth. *Lehrbuch der Speciellen pathologischen Anatomie*, 1883.

OBSERVATION I

(Recueillie par M. Barbillion, interne).

Le 15 septembre 1885, le nommé X..., âgé de 9 ans, et dans un état d'asystolie très prononcée, entre à l'hôpital des Enfants, service de M. Labric. Il n'a fait aucune maladie antérieure, et l'on ne sait rien sur les antécédents héréditaires. Dès sa naissance, paraît-il, on a été frappé de la teinte cyanotique générale des téguments, et, à différentes reprises, le diagnostic de maladie bleue a été porté par plusieurs médecins.

Quand l'enfant a grandi et a commencé à marcher, on s'est aperçu qu'il avait la respiration courte, que le moindre effort l'essoufflait, qu'une marche un peu rapide provoquait chez lui des palpitations très pénibles, en même temps que la teinte violette de ses téguments s'accroissait d'une façon notable. Cet état s'est maintenu ainsi sans modifications particulières, et le jeune X... a atteint sa neuvième année, indemne de toute maladie.

Depuis une quinzaine de jours, sans qu'on ait pu découvrir la cause bien nette de cette aggravation, il est devenu plus oppressé; les palpitations ont augmenté en intensité et en fréquence; l'œdème a envahi d'abord les extrémités inférieures, puis les membres, le ventre, et bientôt le corps tout entier. Depuis trois jours, des pétéchies très abondantes ont fait leur apparition sur les téguments.

État actuel. — L'enfant est en pleine asystolie avec teinte violacée de toute la surface cutanée, œdème généralisé, plus dur et plus marqué vers les extrémités inférieures. Sur le cou, le thorax, et sur tout le ventre existe une éruption abondante de pétéchies; de petites taches hémorragiques de même nature se rencontrent également, mais moins nombreuses, sur les bras, les avant-bras et les cuisses.

Le ventre est ballonné; les bourses sont œdématisées.

L'examen du cœur révèle les signes suivants : voussure très notable de la région précordiale et mouvement ondulatoire à chaque révo-

lution cardiaque; frémissement cataire à la palpation. La pointe, très abaissée et déviée en dehors, bat dans la septième espace intercostal, à trois travers de doigt en dehors de la ligne mamelonnaire. La percussion fait constater une matité précordiale très étendue.

En résumé : signes manifestes d'une hypertrophie considérable. A l'auscultation, souffle intense, sonore, en jet de vapeur, qui commence avec le premier temps, dure pendant le petit silence, mais n'empêche pas d'entendre d'une manière assez nette le second temps. Le maximum du souffle est à la base, derrière le sternum, au niveau de la 3^e articulation chondro-sternale; il va en diminuant du côté de la pointe, se propage à gauche vers la clavicule, et à droite également, où il ne tarde pas à mourir.

Le poulx, un peu lent, remarquablement petit et inégal, est celui de l'asystolie; on ne lui constate pas d'intermittences véritables.

Le foie est volumineux et douloureux; les urines étaient, paraît-il, extrêmement rares, car nous n'avons pu en obtenir pendant le court séjour du malade à l'hôpital.

A l'auscultation du poulmon, on est frappé par l'intégrité de cet organe dans lequel on perçoit à peine quelques râles sibilants et surtout une respiration simple et régulière.

L'intelligence du malade est complète.

On ne constate ni aux mains ni aux pieds, aucune difformité ou malformation des doigts et des orteils.

L'enfant, entré le matin, est mort le jour même aux progrès croissants de l'asystolie, mais assez brusquement pour qu'on puisse croire à une syncope ultime.

AUTOPSIE

A l'ouverture de la cavité abdominale, il s'écoule une notable quantité de sérosité péritonéale. Le foie, congestionné et volumineux, présente à la coupe l'aspect granité du foie muscade; la rate, remarquablement dure, crie sous le scalpel et offre, ainsi que les reins, une congestion intense.

Les poumons, normaux, sont à peine congestionnés, au niveau de la partie postérieure des bases; on n'y découvre ni noyaux de broncho-pneumonie ni tubercules.

Le cœur, énorme et globuleux; mesure, de la base au sommet, 15 centimètres de hauteur et 11 centimètres dans sa plus grande largeur; sa consistance est dure, et sa couleur rouge foncé.

Les oreillettes n'offrent rien de particulier, sauf la droite qui est plus grande que la gauche; les deux ventricules, presque également hypertrophiés, représentent chacun une moitié assez exactement symétrique du cœur.

Il n'y a pas trace d'infundibulum ni d'artère pulmonaire à la base du ventricule droit; par contre, on voit sortir, du milieu de la base des deux ventricules, un gros tronc vasculaire qui se bifurque bientôt pour former à gauche l'aorte, et à droite l'artère pulmonaire.

La pointe étant coupée, on constate une hypertrophie considérable et presque égale des parois des ventricules; la paroi ventriculaire gauche, mesurant 15 millimètres d'épaisseur, l'emporte toutefois de 2 millimètres sur la paroi du ventricule droit.

Quant à la cloison interventriculaire, elle est lisse dans toute son étendue et atteint, à la partie inférieure, un degré d'épaisseur d'environ un centimètre et demi.

Le cœur étant ensuite incisé suivant son bord droit, on trouve le ventricule droit plein de caillots cruoriques; la valvule tricuspide est saine et suffisante.

A la partie supérieure et médiane du ventricule, on voit que la cloison interventriculaire fait défaut: une large communication établit le passage d'un ventricule à l'autre; elle est limitée en bas par le rebord mousse, concave, lisse et épais de la cloison interventriculaire; en haut, elle se continue avec le gros vaisseau unique, déjà signalé, qui est à cheval sur les deux ventricules.

Après avoir ouvert le cœur suivant le bord du ventricule gauche, on aperçoit la valvule mitrale, parfaitement saine, et l'orifice de communication interventriculaire, formé aux dépens de la cloison.

Le gros tronc vasculaire, né des deux ventricules, est d'abord dilaté en forme d'ampoule, puis présente un léger rétrécissement au niveau duquel se trouvent les trois valvules sigmoïdes larges et parfaitement suffisantes ; leurs bords, un peu rugueux, offrent au doigt une sensation d'induration fibreuse.

Au-dessus de ces valvules, le tronc artériel se dilate de nouveau et ne tarde pas à se bifurquer en aorte et artère pulmonaire.

Les artères coronaires ont leur siège ordinaire. Le tronc aortico-pulmonaire est muni de parois épaisses ; sa circonférence sus-valvulaire atteint huit centimètres et demi.

Il n'existe aucune communication anormale entre les deux oreillettes qui sont d'ailleurs bien conformées.

Cette observation doit être rapprochée de celle qui porte le n° 10 (*fig. 5*) dans l'*Atlas de Rokitansky* et se trouve résumée dans les lignes suivantes :

- « Defect des ganzen vorderen Septums-Persistenter
- « Trunc. Art. Comm — Foramen ovale Offen — Kein
- « Ductus Art — Mehrfache Abweichungen an der Aorta,
- « Defecte an den oberen Gliedmassen, Uterus bipartitus.

La malformation que nous avons décrite dans notre observation entre dans la classe de celles que le professeur de Vienne fait provenir d'une absence totale du septum ventriculaire antérieur.

OBSERVATION II (personnelle)

Le 13 novembre 1885, entre à l'Hôpital des Enfants, le nommé W..., âgé de 20 mois. Cet enfant, chez lequel auparavant on n'avait remarqué rien d'anormal, présente depuis quelque temps ce symptôme particulier, de bleuir très rapidement quand il tousse : c'est là

le seul motif qui a déterminé la mère à le conduire à l'hôpital où il est admis et placé dans le service de M. Labric.

Nous interrogeons les antécédents personnels et héréditaires et nous n'y trouvons aucune trace d'affections antérieures.

Etat actuel : Va dans son ensemble, à la période du repos, et en dehors des influences étrangères, l'enfant se présente avec une bonne conformation, et toute idée de misère physiologique disparaît devant l'embonpoint général. C'est à peine si l'on découvre une légère teinte cyanotique aux joues et aux extrémités des membres, d'ailleurs régulièrement développés et bien proportionnés entre eux, de sorte qu'il n'existe encore aucun signe révélateur d'un état pathologique.

Mais laissons de côté ces vues superficielles, pour examiner cet organisme en détail et surtout en observer le fonctionnement.

Le front, légèrement proéminent et assez considérable par son volume pour amoindrir en apparence, celui du reste de la face, trouble un peu l'harmonie de l'ensemble. Quant au facies il n'offre rien de particulier ; mais, si l'on fait rire le petit malade, on voit bientôt se contracter fortement la commissure labiale droite qui se porte en haut et à droite ; la commissure labiale gauche est attirée en dedans et la joue du même côté reste immobile.

La paupière supérieure gauche est beaucoup plus relevée que sa congénère de droite ; elle se referme à peine et avec lenteur à l'approche d'un corps lumineux. Tels sont les signes qui font songer à une paralysie faciale, suivant toute probabilité, d'origine congénitale, et les renseignements donnés par la mère semblent confirmer cette opinion.

L'apophyse mastoïde gauche est aplatie et même légèrement excavée ; c'est dans cette sorte de cupule, sensible au doigt, que repose l'oreille par sa face interne.

Cette surface mastoïdienne ne porte aucune trace de cicatrice, indice de fracture, ostéite, ou suppuration des cellules, consécutive à une otite.

Les parents, assez peu observateurs, du reste, et indifférents, ont déclaré n'avoir jamais remarqué d'écoulement par les oreilles et,

chose étonnante, jamais constaté cet aplatissement de l'os temporal gauche.

L'oreille, de ce côté, est beaucoup moins volumineuse que la droite et présente certaines anomalies de structure ; l'hélix et l'anthélix sont rapprochés au point de laisser entre eux un espace absolument linéaire ; l'anthélix, au lieu de se contourner en haut, se réunit à l'hélix à son tiers moyen.

La fossette naviculaire n'est pas nettement dessinée ; le lobule de l'oreille se trouve divisé en deux parties par un sillon semblable à l'entaille que laisse un instrument tranchant ; l'ouverture du conduit auditif externe n'est représentée que par une simple fente, de huit millimètres environ, se dirigeant de bas en haut.

L'âge de l'enfant ne nous a point permis de nous prononcer sur le fonctionnement de l'ouïe ; en un mot toutes ces lésions sont manifestement congénitales.

Les détails où nous venons d'entrer, peuvent paraître futiles et éloignés du sujet ; mais il ne faut pas oublier que nous sommes sur le terrain des malformations, et qu'un arrêt de développement en un point (et c'est probablement ici le cas) peut, à défaut d'autres preuves, nous donner l'explication d'un second arrêt de même nature dans une autre partie de l'organisme. Ici, en effet, il nous est impossible d'aller au-delà de l'observation clinique, et nous en sommes réduit à des probabilités que l'autopsie pourra changer en certitude ou détruire complètement.

Nous insistons à dessein sur cette question, car on a déjà dit que chez de tels malades, les vices de conformation des autres organes étaient rares.

A l'examen de la poitrine, nous ne trouvons pas le cœur volumineux, et la matité précordiale ne dépasse point ses limites normales. La main, appliquée à plat à la région du cœur, constate un léger frémissement vibratoire. Une auscultation des plus minutieuses nous permet d'entendre très distinctement dans le deuxième espace intercostal gauche près du sternum, avec propagation vers le milieu de la clavicule, un bruit systolique, long, fort et rude, comparable au bruit

de râpe : tel est le triple caractère de ce bruit. Ajoutons à cela, pour en compléter brièvement la description, qu'il est constant, égal et régulier, et ne masque point entièrement le second temps du cœur.

Le pouls est petit et rapide, mais ne présente, outre cela, rien de spécial.

Il existe dans la cage thoracique une sonorité à peu près normale.

Le foie n'est pas augmenté de volume, et la région périhépatique n'est le siège d'aucune douleur.

Les urines, abondantes, ne contiennent point d'albumine ; les fonctions digestives ne souffrent pas ; la force musculaire et la sensibilité ne sont pas affaiblies ; la température externe, loin d'être basse, comme il arrive d'habitude dans de tels états pathologiques, se maintient à 37°. L'intelligence dont on ne saurait guère juger, paraît avoir conservé toute sa vigueur : l'enfant n'est pas lent à répondre par un sourire aux caresses qu'on lui prodigue, et se livre avec plaisir aux amusements de son âge.

Voilà l'enfant tel que nous le trouvons au repos, mais se met-il à pleurer ou à tousser, cette teinte violette dont nous avons parlé, à peine perceptible à l'œil nu, devient alors manifeste aux joues, au lobule de l'oreille, aux lèvres et aux extrémités des membres : on assiste instantanément à un changement de couleur.

Après ces détails, prenons une voie nouvelle et suivons dans son évolution une affection intercurrente. L'état du petit malade demeure stationnaire jusqu'au 17 novembre ; à cette date apparaît une éruption cutanée, à caractères peu tranchés, que l'on ne saurait attribuer de préférence à la scarlatine ou à la rougeole. Pour la première témoignent l'amygdalite et la teinte framboisée des aisselles ; pour la seconde, reste très accentué le catarrhe oculaire.

Il se manifeste alors une certaine gêne circulatoire que fait diagnostiquer la cyanose de la face, rendue beaucoup plus nette qu'auparavant : on entend en effet quelques sibilances dans la poitrine.

Température du 17 : 38°.

Le 18 au matin. — L'éruption et le catarrhe oculaire sont au même point. Temp. 38°.

Le 19. — Apparition d'un point blanc sur les amygdales.

L'état du malade demeure, pour ainsi dire, stationnaire jusqu'au 23, où apparaît une ulcération sur l'amygdale du côté droit.

Le 25. — Plaque de diphthérie probable sur l'amygdale gauche ; on touche les parties suspectes avec la solution citrique concentrée et on administre 4 grammes de chlorate de potasse à l'intérieur.

L'albumine commence à apparaître dans les urines dont la quantité n'est pas sensiblement diminuée.

Le 26. — Point de phénomènes particuliers ; l'albumine persiste, la température est à 37° ; toutefois il y a diminution légère dans la quantité des urines qui le 27 sont si rares (40 grammes environ en 24 heures) qu'on peut prononcer le mot : anurie.

Depuis la veille, la matité s'est propagée dans toute la poitrine, et l'enfant meurt le 28, au milieu de la nuit, dans les convulsions et les vomissements.

AUTOPSIE.

A l'ouverture du thorax, le péricarde, incisé, présente dans toute son étendue une surface absolument lisse et normale qui fait rejeter, dans une certaine mesure, toute idée de lésion ancienne ou récente ; c'est à peine s'il s'écoule quelques grammes de liquide citrin.

Le cœur est globuleux, comme s'il avait été comprimé de bas en haut ; le ventricule droit paraît considérablement hypertrophié. Le poids total de l'organe atteint 60 grammes.

Les oreillettes n'offrent rien de particulier.

De la partie supérieure du ventricule droit naît l'artère pulmonaire ; son volume est inférieur à celui de l'aorte, qui se trouve très dilatée à son origine.

Nous ne prolongerons pas davantage cette description ; des mensurations exactes donneront une idée plus précise du calibre des vaisseaux artériels.

PL.II.

Coeur se rapportant à l'observation II.

Enfant de 20 mois.

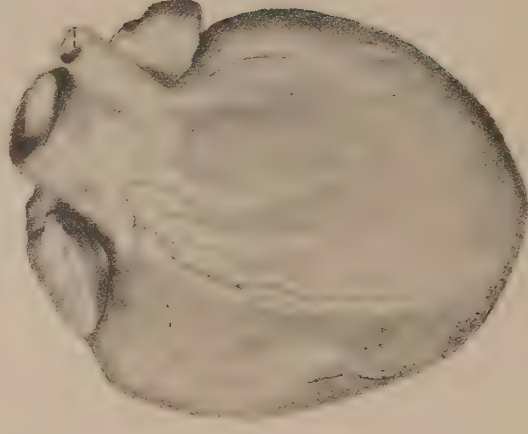
Ventricule droit ouvert — Pointe coupée
(Grandeur naturelle)



F.

Face antérieure du Coeur
(Grandeur naturelle)

A
B



A. — Aorte incisée à cheval sur le septum interventriculaire.

B. — Orifice de communication entre les deux ventricules.

C. — Septum interventriculaire.

D. — Infundibulum de l'artère pulmonaire.

E. — Valvule tricuspid.

A. — Aorte considérablement dilatée.

B. — Artère pulmonaire rétrécie.

Si l'on fait une coupe de la pointe du cœur, on constate une hypertrophie très prononcée des parois du ventricule droit, plus épaisses que celles du ventricule gauche, de façon que la cavité ventriculaire droite a, pour ainsi dire, complètement disparu.

Épaisseur des parois du ventricule droit : 12 millimètres ; épaisseur des parois du ventricule gauche, 8 millimètres.

Il existe un seul petit caillot fibrineux dans le ventricule droit.

La paroi interventriculaire, épaisse dans toute son étendue, fait défaut dans sa partie supérieure, où elle est remplacée par un orifice de communication entre les deux ventricules, orifice à bords épais, mousses et absolument lisses.

Le septum ventriculaire a une épaisseur de 12 millimètres.

L'aorte naît des deux ventricules à cheval sur la cloison, qui manque en ce point. Deux stylets, introduits sans violence dans chacun des ventricules, viennent se réunir dans l'aorte.

A la partie antérieure du ventricule droit, à 1 centimètre environ au-dessous de la base des valvules de ce ventricule et en rapport immédiat avec la cloison interventriculaire, on aperçoit, un peu plus étroit qu'à l'état normal, l'infundibulum de l'artère pulmonaire.

L'orifice de cette artère est rétréci par la présence d'une membrane frangée : c'est là le vestige des valvules sigmoïdes, adhérentes entre elles dans une certaine étendue de leurs bords libres. Au-dessus des valvules existe une légère dilatation du vaisseau.

La circonférence de l'artère pulmonaire mesure :

- | | |
|--|-----------------|
| 1. — Au-dessous des valvules | 16 millimètres. |
| 2. — Au niveau des valvules | 16 millimètres. |
| 3. — Au-dessus des valvules | 20 millimètres. |

La valvule tricuspide est saine et suffisante ; les deux oreillettes n'offrent aucune communication entre elles. Le ventricule gauche communique avec le droit, comme nous l'avons indiqué, par suite de l'absence d'une partie de la cloison.

La valvule mitrale est saine. L'aorte n'a subi aucune altération : ses valvules sont suffisantes.

La circonférence du vaisseau, au-dessus de ces dernières, mesure 4 centimètres. Pour compléter notre description, nous dirons que ce cœur ne porte aucune trace de lésions appréciables.

Dans le lobe supérieur du poumon droit, on trouve quelques noyaux d'hépatisation; il en est de même du lobe moyen que de faibles adhérences soudent au supérieur.

La splénisation est manifeste dans le lobe inférieur.

Le poumon gauche est emphysémateux (emphysème lobulaire et interstitiel), et il existe du pus dans les bronches.

Quant aux ganglions péribronchiques, ils sont simplement tuméfiés.

La muqueuse du larynx et des petites bronches porte des traces de congestion légère.

Le foie pèse 305 grammes; on trouve à sa surface, au niveau du ligament suspenseur, quelques taches anémiques.

A la coupe, la coloration est normale; la capsule se décolle facilement.

La rate est congestionnée et crie sous le scalpel. Les reins pèsent ensemble 65 grammes et n'offrent de particulier qu'une congestion intense des deux substances.

L'encéphale est énorme, comme on pourra en juger par son poids de 1,500 grammes; les cavités ventriculaires et l'arachnoïde contiennent un peu de liquide; la pie-mère est adhérente à la surface du cerveau; la dure-mère est tapissée d'une fausse membrane qui paraît vasculaire et se détache facilement.

Nous n'avons point remarqué d'inversion des organes contenus dans la cavité thoracique et abdominale.

La malformation que nous venons de signaler est due à l'absence de la partie postérieure du septum ventriculaire antérieur.

Il existe de nombreux cas de ce genre dans l'*Atlas de Rokitansky*.

PL.III.

Main décrite dans l'observation III.



(Demi-grandeur)

OBSERVATION III (Personnelle).

Le 4 novembre 1885, M. Labric reçoit dans son service un enfant de 6 ans, Edmond D..., qui présente une teinte bleuâtre des téguments.

Cette coloration, au dire des parents, existe depuis la naissance; elle n'entraîne aucune gêne fonctionnelle notable, mais devient plus intense, et la respiration plus pénible, par les temps nuageux et pluvieux.

Le jeune D... n'a point fait de maladie antérieure, et nous ne relevons chez les parents aucune trace de diathèse.

Etat actuel. — Le petit malade se présente à nous avec le développement physique ordinaire à son âge; il pourrait même, sur ce point, subir sans crainte la comparaison avec beaucoup d'autres enfants moins jeunes que lui.

L'émaciation n'a pas exercé ses ravages sur cet organisme insuffisamment nourri qui n'offre d'ailleurs rien de trop disgracieux, à le considérer dans son ensemble. Ce qui frappe tout d'abord, c'est une teinte bleuâtre très accentuée aux pommettes, aux lèvres, au lobule de l'oreille et aux extrémités des membres.

Si l'on fait ouvrir la bouche au malade, on lui trouve les gencives ulcérées, fongueuses, et les dents déchaussées se laissent facilement ébranler et repousser; les avant-bras n'ont pas de nouure aux épiphyses. Quant à la main, sa conformation s'éloigne du type normal; elle est plate comme si elle avait subi une compression, au point que les éminences thénar et hypothénar se dessinent à peine.

Les doigts sont beaucoup trop longs; la première et la deuxième phalange sont grêles et bien moins volumineuses que la troisième; cette dernière mesure 1 centimètre de plus de circonférence et a pour caractère spécial d'être renflée comme une baguette de tambour.

Les ongles sont recourbés d'arrière en avant, larges et lisses; en un mot, hippocratiques.

Lavergne

Ces troubles trophiques offrent la plus grande analogie avec les lésions des orteils, sur lesquelles nous n'insisterons pas.

La poitrine est légèrement bombée à droite du sternum ; la voussure porte sur les troisième, quatrième et cinquième cartilages costaux et un peu sur le bord sternal.

La matité cardiaque existe en cet endroit sur une étendue de 2 centimètres environ. La main, appliquée sur la région précordiale, perçoit la sensation d'un frémissement, semblable à celui que l'on éprouve à la surface d'un anévrysme artérioso-veineux, et l'auscultation permet d'entendre vers le deuxième espace intercostal gauche, près du sternum, un bruit systolique long et fort, qui se prolonge vers le milieu de la clavicule du même côté ; nous le comparerions volontiers à un bruit de soufflet ; sa durée est telle qu'il couvre complètement le second temps du cœur et envahit, pour ainsi dire, toute la poitrine. On lui trouve en outre un second maximum d'intensité en arrière et à gauche.

A part quelques sibilances, la poitrine ne présente rien de particulier ; il en est de même du foie, qui n'est ni douloureux ni volumineux.

Le pouls est petit, régulier et fréquent.

Température externe 37°. — Il n'y a point d'accès de suffocation.

Au bout de quelques jours, nous pouvons constater que les fonctions végétatives ne sont pas amoindries ; certains les trouveraient même exagérées ; le petit malade mange et boit avec plaisir et ne se laisse pas rebuter par la quantité des aliments.

Les digestions sont faciles ; les selles assez régulières et sans souffrances.

Le système musculaire est lent à réagir ; la sensibilité est conservée ; les facultés sensorielles subsistent dans toute leur intégrité.

Quant à l'intelligence, elle semble avoir éprouvé, dans une certaine mesure, le contre-coup de la maladie. Nous en avons pour preuve la lenteur de la conception, la difficulté et quelquefois même le vague des réponses. L'enfant reste plongé dans une espèce de torpeur, et manifeste une grande indifférence pour tout ce qui se passe autour de

lui : la vue d'une image, une lecture amusante, un jouet curieux, ne semblent pas avoir pour lui les mêmes attraits que pour ses petits camarades.

Ajoutons à cela un caractère pusillanime, une mémoire amoindrie, et nous verrons que, dans cet organisme imparfait, tout porte des marques plus ou moins sensibles d'affaiblissement physique et moral.

C'est là le tableau d'une maladie que, avec des caractères généraux et suffisamment tranchés, offre cependant certaines nuances individuelles.

L'état du jeune D... ne se modifie pas sensiblement dans le courant du mois de novembre. Le seul fait intéressant à signaler est l'accentuation de la teinte violette le soir vers 5 heures, et sa disparition presque complète le matin.

Le 28 novembre. — La peau est brûlante et le thermomètre ne donne pourtant que 37°, 5.

Il y a des alternatives de diarrhée et de constipation.

On découvre des râles sibilants dans toute la poitrine et quelques râles muqueux en arrière et à gauche. L'albumine fait son apparition dans les urines ; l'état subfébrile persiste, sans qu'il soit possible de l'attribuer nettement à une complication.

Nous arrivons ainsi jusqu'au 20 décembre.

A cette date, l'œdème apparaît aux bourses et à l'abdomen où il se confine pour le moment ; les urines diminuent en quantité (400 grammes par jour) et sont toujours albumineuses ; le foie prend rapidement des proportions volumineuses ; le cœur se déchaîne et devient tumultueux ; le bruit de souffle est plus intense et envahit toute la poitrine ; dans les poumons on trouve des râles muqueux.

La digitale, administrée pendant trois jours, ne produit pas d'effets bien marqués.

L'œdème va croissant et se généralise ; les phénomènes pulmonaires augmentent en intensité.

Le 3 janvier. — Nous sommes en présence d'un malade avec anasarque, urines rares, albumineuses et très-chargées, congestion pulmonaire intense, dyspnée et vomissements la nuit.

Le cœur paraît ne plus suffire à ce surcroît de travail : ses battements sont précipités, mais faibles ; le pouls est petit, inégal et irrégulier et nous attendons à chaque instant le dénouement fatal.

On administre à l'intérieur l'éther et l'opium.

Nous nous étonnons, au milieu de ce cortège d'accidents ultimes, de voir, malgré la gêne respiratoire, disparaître en partie la teinte violette de la peau.

Le 18 janvier. — Nous assistons à une éruption de varicelle au cou, à la face et aux jambes ; la température axillaire, à ce moment, atteint $37^{\circ} \frac{1}{2}$.

Température de la main = 37° .

Cet état persiste jusqu'au 23. L'enfant commence à mieux respirer ; son cœur est plus calme ; l'œdème diminue aux membres supérieurs et paraît moins dur aux membres inférieurs.

Le 24 et le 25. — Le malade prend un peu de sommeil, mange et boit avec plaisir ; le pouls est toujours filiforme.

Le 26. — L'amélioration est notable, l'infiltration moins considérable et la respiration plus facile.

Le 27. — Accalmie générale, qui persiste jusqu'au 30.

Le jour suivant, l'œdème fait une brusque apparition au membre supérieur gauche ; la matité est considérable dans toute la poitrine ; le pouls est de plus en plus petit ; la dyspnée s'accroît ; des accès d'oppression surviennent à de courts intervalles dans la journée du 1^{er} février, et le malade meurt le 2 février 1886 à 9 heures du matin.

AUTOPSIE.

L'incision de la paroi abdominale laisse écouler environ 3 litres de sérosité ; un liquide de même nature, que l'on peut évaluer à 1500 grammes, est également renfermé dans la cavité pleurale. On ne constate point d'adhérences des séreuses thoraciques.

Le poumon gauche est petit et comme ratatiné ; son poids ne dépasse pas 140 grammes ; le lobe supérieur est emphysémateux (emphysème lobulaire et interstitiel) ; le lobe inférieur présente une colo-

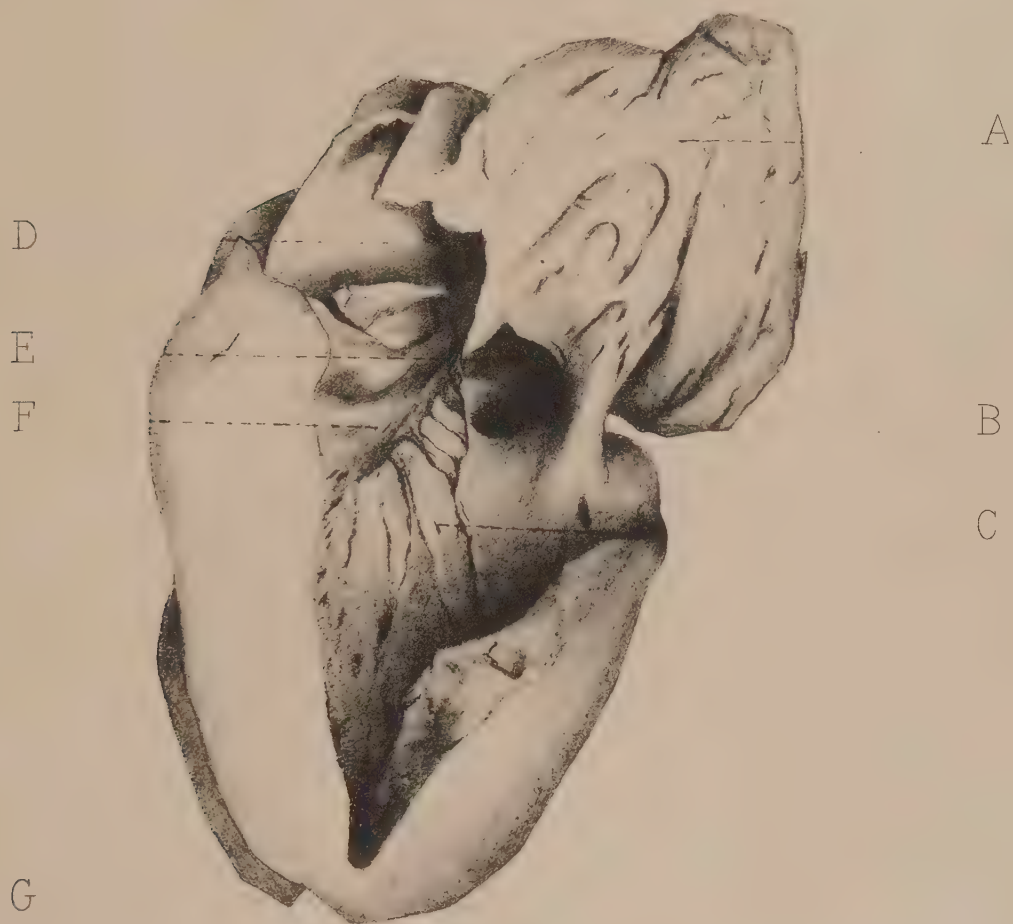
PL.IV.

Coeur se rapportant à l'observation III.

Enfant de 6 ans.

Cavités droites du cœur ouvertes.

(Grandeur naturelle.)



ration lie de vie ; il est mou et toutes ses parties plongent dans l'eau.

Le poumon droit (poids 180 grammes) est emphysémateux dans ses deux lobes supérieurs ; le lobe inférieur droit est semblable au lobe inférieur gauche.

Le foie est volumineux : poids 1300 grammes ; il existe quelques granulations tuberculeuses à la surface du lobe droit. A la coupe, il crie sous le scalpel ; il est grisâtre et ne se laisse point déprimer par le doigt.

Le lobe gauche est entièrement splénisé.

Les reins offrent aussi une splénisation intense : poids 200 grammes ; leur capsule se décolle facilement.

La rate est petite et indurée ; on aperçoit quelques granulations tuberculeuses à sa surface.

Le péricarde contient environ 60 grammes de sérosité.

Le cœur est mou, volumineux et presque globuleux ; sa pointe est formée par le ventricule droit, énormément hypertrophié.

Il mesure dans sa hauteur 10 1/2 centimètres et dans sa plus grande largeur 9 centimètres.

Le ventricule droit ouvert, on constate une épaisseur de sa paroi atteignant 12 millimètres, tandis que celle du ventricule gauche ne dépasse pas 8 millimètres. A la partie supérieure du septum ventriculaire, existe une perforation qui fait communiquer les deux ventricules et admet l'introduction de l'index.

C'est un orifice à bords lisses, mousses et épais ; sa concavité regarde en haut et en avant.

L'aorte est à cheval sur la cloison et présente une ouverture en rapport avec les deux ventricules, mais plus inclinée à droite qu'à gauche ; ses valvules sont saines et suffisantes.

Circonférence du vaisseau au-dessus de son origine : 43 millimètres.

On ne découvre point d'orifice du canal artériel.

L'artère pulmonaire naît du ventricule droit en avant et en rapport avec le septum ventriculaire ; elle se trouve à gauche et un peu au-dessous de l'orifice de communication interventriculaire.

Cette artère est rétrécie, son infundibulum est petit; ses valvules sont suffisantes; sa circonférence, au niveau de sa division et des valvules, mesure 3 centimètres.

Il n'y a rien de particulier à noter du côté des orifices auriculo-ventriculaires.

Circonférence de l'orifice mitral : 6 centimètres.

Circonférence de l'orifice tricuspide : 10 1/2 centimètres.

Le trou de Botal persiste et établit la communication entre les deux oreillettes.

On trouve dans l'artère pulmonaire, au niveau de sa division, un trou de 1 millimètre 1/2 de diamètre environ qui conduit à un cœcum fermé. Il existe aussi dans l'artère sous-clavière gauche un petit foramen qui représente la communication antérieure du canal artériel.

La malformation précédente doit être mise au rang de celles que Rokitansky attribue à l'absence de la partie postérieure du septum ventriculaire antérieur.

Imprimerie des Écoles, HENRI JOUVE, 23, rue Racine, PARIS
